

## 골섬유성 이형성증의 수술적 치료에서 골막을 포함한 절제술의 중요성

정성택 · 김현종 · 김명선

전남대학교 의과대학 정형외과학교실

### Importance of Extraperiosteal Excision in Surgical Treatment of Osteofibrous Dysplasia

Sung Taek Jung, M.D., Hyun Jong Kim, M.D., and Myung Sun Kim, M.D.

Department of Orthopaedic Surgery, Chonnam National University Medical School, Gwangju, Korea

**Purpose:** This study reviewed the outcome of the surgical treatment of osteofibrous dysplasia (OFD) involving the long bones in order to demonstrate the necessity of an extraperiosteal excision. **Materials and Methods:** This study was a retrospective review of 10 cases of OFD, who underwent surgical treatment from August 1996 to August 2003. All cases were diagnosed by the final histology. There were 5 males and 5 females with a mean age of 12.4 years (range, 4.2-42.6 years). Seven, 1 and 2 involved the tibia, fibular, and femur, respectively. For surgical treatment, an extraperiosteal excision, subperiosteal excision or curettage and bone grafting was selected. Recurrences and bony union were observed using the serial radiographs. The mean follow-up duration was 4.2 years (range, 2.2-6.6 years).

**Results:** Six, 1 and 3 patients underwent an extraperiosteal excision, subperiosteal excision, and curettage and bone grafting, respectively. Two patients who underwent curettage and one patient who underwent subperiosteal excision suffered recurrences. There were two cases of non-union in the extraperiosteal excision group which required bone grafting. There were no infections or pathological fractures.

**Conclusion:** An extraperiosteal excision for OFD is required in patients with skeletal immaturity, corresponding to the surgical indications.

**Key Words:** Osteofibrous dysplasia, Extraperiosteal excision

#### 서 론

골섬유성 이형성증은 일반적으로 10세 이전에 주로 발생하며, 골격 성장과 더불어 15세까지 활성을 나타내어 수술적 치료시 재발할 수 있어 이 시기까지 수술을 연기하는 것이 바람직하다고 알려져 있으며<sup>10)</sup>, 골 성장 완료 후에는 질환의 진행과 재발이 거의 일어나지 않으므로 보존적 치료가 우선적으로 시행되고 있다<sup>3,5,6)</sup>. 수술적 적응이 되는 경우 환자의 증상 및 병변의 정도에 따라 수술적 방법으로 소파술 후 골 이식술, 골막하 절제술, 골막을 포함한 절제술, en bloc 절제술 등 다양한 방법이 사용되고 있다<sup>3)</sup>.

병리학적으로도 골섬유성 이형성증은 범랑종과 유사한 특징을 나타내며, 일부 저자들은 골섬유성 이형성증이 범랑종의 전구 병변이라고 주장하기도 하여 적절한 치료 방법 선택에 어려움을 주고 있다<sup>1,8)</sup>.

이에 저자들은 2년 이상 추시가 가능 했던 수술적 치료를 받은 골섬유성 이형성증 10예의 임상적 경과를 관찰하고, 수술적 치료에 대하여 제시하고자 하였다.

#### 대상 및 방법

##### 1. 연구 대상

1996년 8월부터 2003년 8월까지 본원에서 수술적 치

통신저자 : 김 현 종  
광주시 동구 학동 8번지  
전남대학교 의과대학 정형외과학교실  
TEL: 062-220-6336 · FAX: 062-225-7794  
E-mail: oldbell@chol.com

Address reprint requests to  
Hyun Jong Kim, M.D.  
Department of Orthopaedic Surgery, Chonnam National University Hospital,  
8, Hak-dong, Dong-gu, Gwangju 501-757, Korea  
Tel: +82,62-220-6336, Fax: +82,62-225-7794  
E-mail: oldbell@chol.com

료를 받았으며, 최종 조직 검사상 골섬유성 이형성증으로 진단 받은 10예를 대상으로 하였다. 소파술 후 골 이식을 시행하였던 3예는 초기에 섬유성 이형성증으로 진단되었으나 수술 후 최종 조직 검사상 골섬유성 이형성증으로 진단되었던 경우였다.

남자가 5예, 여자가 5예였으며, 수술 당시 평균 연령은 12.4세(범위, 4.2-42.6세)였다. 골막을 포함한 절제술을 시행한 6예의 평균 연령은 9.1세(범위, 4.2-12.7세)였으며, 소파술 후 골이식을 시행한 3예의 평균 연령은 21.1세였고, 골막하 절제술을 시행한 1예는 6.4세였다. 발생 부위는 경골이 7예, 비골이 1예, 대퇴골이 2예였으며, 모두 골간부에서 발생하였다. 추시 기간은 술 후 평균 4.2년(범위, 2.2-6.6년)이었다.

진단 당시 3예에서 동통을 호소하였으며, 8예는 촉진되는 종괴 소견을 보였으며, 2예에서 병적 골절을 보였고 3예에서 하퇴부의 전방 만곡을 보였다. 이들 중 비골에 발생하여 종괴 소견을 보였던 경우에는 비골 신경의 압박

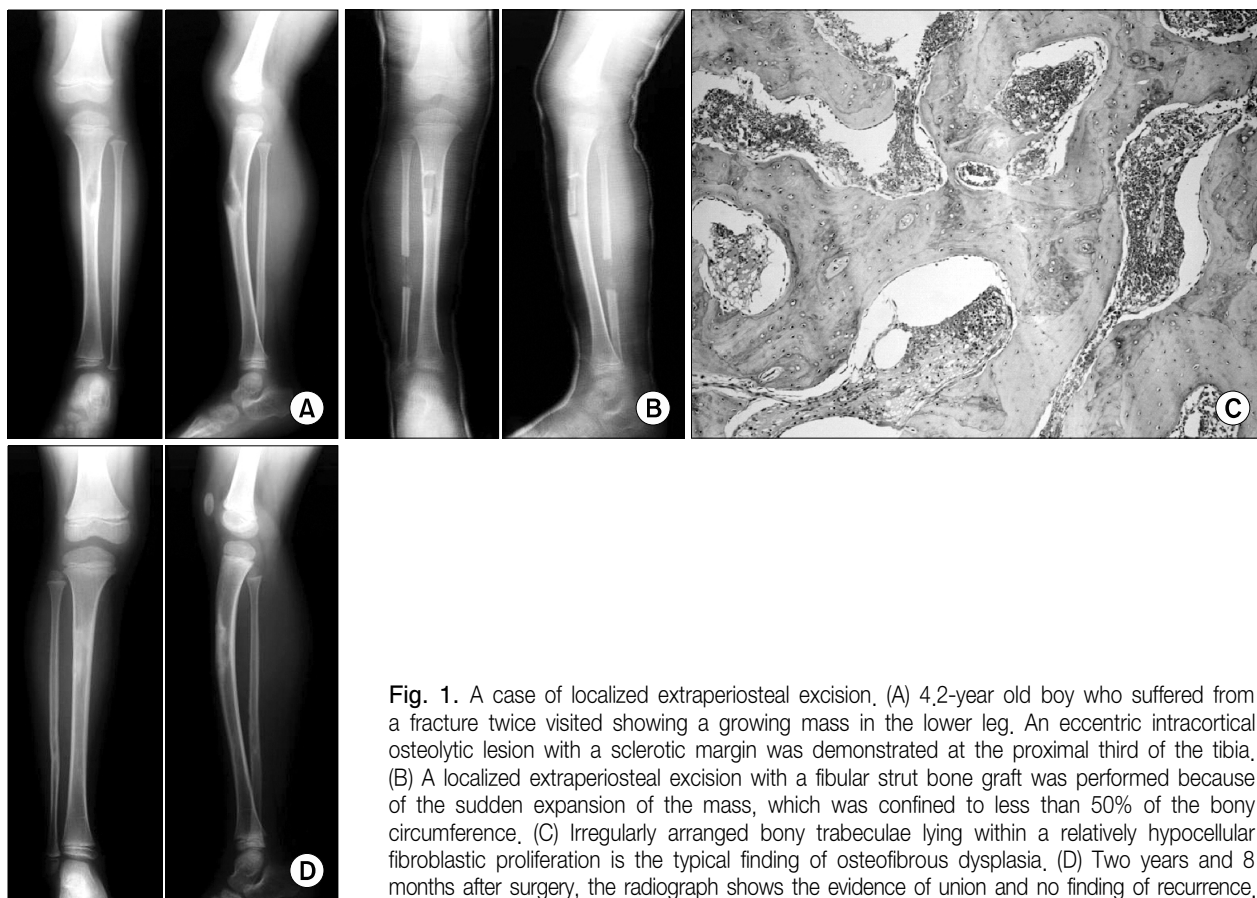
에 의한 신경 증상을 보였다. 조직 검사상 골 모세포가 침상골을 둘러싸고 있으면서 지역 구조(zonal architecture)가 나타날 경우 골섬유성 이형성증으로 최종 진단하였다.

골섬유성 이형성증으로 진단된 환자는 외래 추시를 통하여 경과 관찰을 시행하나, 반복되는 골절, 갑자기 커지는 종괴를 보이는 경우, 종괴 효과에 의한 신경 증상이 있는 경우 수술적 치료를 시행하였다.

## 2. 수술 방법

수술적 치료로 골막을 포함한 절제술 6예, 골막하 절제술 1예, 소파술 후 골 이식 3예를 시행하였다.

골막을 포함한 절제술을 시행 받은 6예 중 2예는 병변이 골 원주의 50% 미만인 경우로 골막과 일부 정상 골을 포함하여 부분 절제술(localized extraperiosteal excision)을 시행하였으며(Fig. 1), 4예의 병변이 골 원주의 50% 이상이 되는 경우에는 골막 및 병변 상하의 정상 골



**Fig. 1.** A case of localized extraperiosteal excision. (A) 4.2-year old boy who suffered from a fracture twice visited showing a growing mass in the lower leg. An eccentric intracortical osteolytic lesion with a sclerotic margin was demonstrated at the proximal third of the tibia. (B) A localized extraperiosteal excision with a fibular strut bone graft was performed because of the sudden expansion of the mass, which was confined to less than 50% of the bony circumference. (C) Irregularly arranged bony trabeculae lying within a relatively hypocellular fibroblastic proliferation is the typical finding of osteofibrous dysplasia. (D) Two years and 8 months after surgery, the radiograph shows the evidence of union and no finding of recurrence.

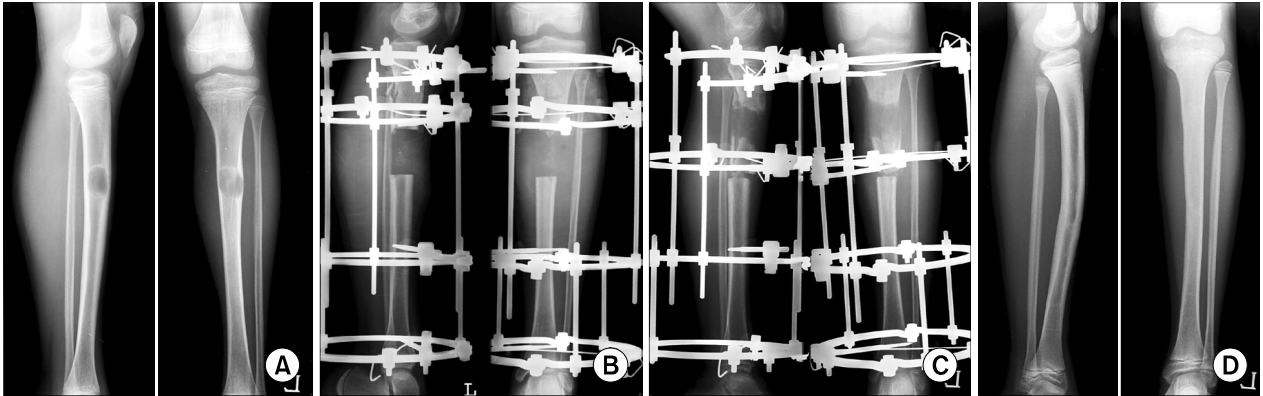


Fig. 2. A case of segmental extraperiosteal excision. (A) A 7.3-year old boy suffered lower leg pain and a growing mass. A eccentric osteolytic lesion with a sclerotic margin was demonstrated. (B) A segmental extraperiosteal excision and external fixation with Ilizarov was performed because of the extensive lesion over 50% of the bony circumference, which resulted in bony weakness. (C) Bone transport was performed for the bony defect. (D) Four years and 2 months after surgery, the radiograph shows evidence of union and no recurrence.

을 포함하여 분절 절제술(segmental extraperiosteal excision)을 시행하였다(Fig. 2). 부분 절제술 후 결손 부위에 대해 1예에서는 비골을 이용한 자가 골 이식을, 다른 1예는 합성 골(calcium sulfate)을 이식하였다. 분절 절제술 후 결손 부위에 대해서는 2예에서는 외고정 기구를 이용하여 골 이동술(bone transport)을 시행하였으며, 1예에서는 비골을 이용한 자가 골 이식을, 1예에서는 절제된 병변 부위의 골을 질소 냉동 처리 후 재사용하였다.

골막하 절제술은 병변 골 부위를 노출시킨 후 골막을 벗겨내고 정상골을 포함하여 병변을 절제한 후 골막을 다시 복원하였다.

소파술은 병변 골 부위의 피부를 수직상으로 절개한 후 피질골에 개방창을 만들고 병변에 대해서 시행하였으며, 소파술을 실시한 후 장골을 이용한 자가 골 이식을 하거나 합성 골 이식을 시행하였다.

### 3. 연구 방법

방사선 추적 검사를 통해 재발의 출현 여부, 수술 부위의 유합 여부 및 병적 골절의 출현 여부를 보았다. 방사선 소견상 윤곽이 뚜렷한 팽창성의 다방성 방사선 투과성 병변(multiloculated radiolucent lesion)과 함께 편심성 피질골 파괴(eccentric intracortical destruction) 소견이 나타나면 재발이라 하였다. 방사선상 수술 부위의 골 소주가 관찰되면 유합이라 정의하였으며, 임상적으로는 진찰 소견상 가성 운동이 관찰되지 않고 보행시에 통증이

Table 1. Cases Review

No	Sex	Age (yrs)	Site	Operation	Recurrence	Subsequent Tx
1	M	4.2	Tibia	LEE*+B/G <sup>†</sup>	-	
2	F	12.7	Tibia	LEE+Calcium sulfate	-	
3	F	8.5	Tibia	SEE <sup>‡</sup> +C/S <sup>§</sup>	-	
4	M	9.6	Tibia	SEE+B/G	-	
5	M	7.3	Tibia	SEE+B/T <sup>  </sup>	-	
6	F	12.2	Tibia	SEE+B/T	-	
7	M	11.7	Femur	Curettage+allograft	+	Observation
8	M	9.0	Tibia	Curettage+allograft	+	SEE+B/G
9	F	42.6	Femur	Curettage+allograft	-	
10	F	6.4	Fibular	SE <sup>¶</sup>	+	Observation

\*Localized extraperiosteal excision; <sup>†</sup>Bone graft; <sup>‡</sup>Segmental extraperiosteal excision; <sup>§</sup>Cryosurgery; <sup>||</sup>Bone transport; <sup>¶</sup>Subperiosteal excision.

없으면 유합되었다고 판단하였다.

### 결 과

골막을 포함한 절제술을 시행한 6예에서 재발은 없었으나, 소파술 후 골 이식을 시행하였던 2예와 골막하 절제술을 시행하였던 1예에서 재발하였다. 소파술 후 골 이식을 시행하고 재발이 발생한 2예 중 경골에 발생한 1예는 추시 관찰 방사선 소견상 10개월에 피질골의 팽창과 함께 다방성 방사선 투과성 병변을 보여 재발로 진단되었으며 병변의 증가 양상과 함께 전방으로의 심한 굴곡 변

형을 보여 골막을 포함한 절제술을 시행하였으며 이 후 추시 방사선 소견상 재발되지 않았다. 소파술 후 골 이식을 시행하고 재발이 대퇴골에서 발생한 1예는 초기에 병적 골절로 내원하여 관혈적 정복술 후에 소파술 및 골 이식을 시행한 경우로, 병적 골절의 유합 소견 관찰되었으나 골절 상방으로 방사선 투과성 병변이 보여 재발로 진단되었으며 병변의 크기가 작고 증상이 없어 관찰 중이다. 골막하 절제술 후 재발이 발생하였던 1예는 비골 골간부에 발생하여 1차례 병적 골절 후 갑자기 커지는 종괴 소견 보여 골막하 절제술 시행하였으며, 추시 7개월째 절제 경계부에서 골 용해성 종괴의 재발 소견을 보였다. 현재는 증상이 없고 방사선 소견상 악화 소견이 없어 경과 관찰 중이다. 재발이 발생한 3예의 수술 시 평균 연령은 9세였다. 소파술 후 골이식을 시행한 후 재발이 없었던 1예는 대퇴골 근위부에서 발생되었던 경우로 수술시 연령은 42.6세였다.

골막을 포함한 절제술 후 2예의 불유합이 발생하였다. 2예 모두 외 고정술 후 골 이동술을 시행하였던 경우로 골 이동술 후 접합 부위에서 불유합이 발생하였으나 장골을 이용한 자가골 이식으로 골유합을 얻었다. 기타 감염이나 병적 골절 등의 합병증은 없었다.

## 고 찰

골섬유성 이형성증은 악골을 제외한 장골에서의 발생이 전체 원발성 골종양의 0.2%에 지나지 않은 아주 드문 질환이며<sup>5)</sup>, 골섬유성 이형성증은 골 성장 완료 후에는 질환의 진행과 재발이 거의 일어나지 않으므로 보존적 치료가 우선적으로 시행되고 있다<sup>3,5,6)</sup>. 하지만 수술적 적응이 되는 경우 환자의 증상 및 병변의 정도에 따라 수술적 방법으로 소파술 후 골 이식술, 골막하 절제술, 골막을 포함한 절제술, en bloc 절제술 등 다양한 방법이 사용되고 있다<sup>3)</sup>.

소파술을 시행하였을 경우 재발률은 64-100%까지 보고하고 있다<sup>3,15)</sup>. 그러나 소파술에 의한 치료도 좋은 결과를 보였다는 보고도 있으며<sup>14)</sup>, 수술 시기와 관련하여 발병 연령에 따라 Campanacci<sup>3)</sup>는 10세 이후에, Wang 등<sup>18)</sup>은 15세 이후에 소파술만으로도 좋은 결과를 얻을 수 있다고 주장하였다. 그러나 Nakashima 등<sup>15)</sup>은 소파술 후 골 이식을 시행한 결과 모두 재발하여 10세 이전에는 수술을 시행하면 안 된다고 하였으며, 이 등<sup>12)</sup>도 소파술 후

골 이식술 시행하여 3예 중 2예에서 재발하여 수술적 치료가 필요한 경우에도 가능한 수술 시기를 재발의 위험성이 줄어드는 15세 경까지 늦추는 것이 바람직하다고 하였다. 저자들의 경우 3 예의 소파술 후 골 이식을 시행하여 2예에서 재발하였으며, 수술 시 평균 연령은 10.3세로 모두 15세 미만에 수술을 시행한 경우였다. 그러나 재발이 발생하지 않은 1예의 경우는 대퇴골 근위부에 발생하였으며, 42.6세로 골 성숙기 이후에 수술이 시행되었다. 또한 Georgen 등<sup>4)</sup>이나 Markel 등<sup>13)</sup>에 의하면 각각 16세 환자를 병변에 대한 골막하 절제술을 시행한 경우 모두 재발한 경우는 없었다는 보고가 있으며, 저자들의 골막하 절제술 후 재발이 발생한 1예의 경우도 6.4세로 15세 이전에 시행되었다. 따라서 소파술 후 골 이식술이나 골막하 제거술은 골 성숙기 이후에 골섬유성 이형성증의 수술적 치료로 선택되어지는 것이 타당하리라 생각한다.

Kempson<sup>9)</sup>은 골섬유성 이형성증이 골막의 이상으로 골 형성의 결함이나 과다한 파골 세포의 활성화에 의해 골흡수가 일어나기 때문이라 하여 수술적 치료 시행 후 재발을 막기 위해서는 발병 장소로 여겨지는 병변 부위의 골막을 제거하는 것이 중요하며, 골막을 남겨놓는 소파술이나 골막하 절제술은 적당치 않다고 하였다. 한 등<sup>5)</sup>도 광범위 절제술을 시행하지 못한 경우에서만 재발되어 이차적인 수술이 필요하였다고 보고하였다.

Campanacci 등<sup>3)</sup>은 제한적이기는 하지만 반복되는 골절을 보이거나, 빠르게 진행되는 병변의 경우에 골막을 포함한 광범위 절제술이 재발을 방지하는 확실한 방법으로 권유하였으며, Lee 등<sup>11)</sup>은 동시에 존재하는 범랑종의 가능성 때문에 광범위 절제술을 시행하여야 한다고 주장하였다. 저자들의 경우 6예에서 골막을 포함한 절제술을 시행하였으며, 전 예에서 재발은 발생하지 않았다. 수술적 치료는 골 성숙기 이전 또는 15세 이전에 시행하면 재발의 가능성이 높으므로 하지 않는 것이 바람직하다는 주장이 있으나<sup>12,15)</sup>, 저자들의 골막을 포함한 절제술을 시행 받은 평균 연령은 9.1세(범위, 4.2-12.7세)로 상반된 결과를 보인다. 따라서 반복되는 골절, 갑자기 커지는 종괴, 심한 굴곡 변형, 가관절을 보이는 경우, 병변이 광범위하여 골이 약해진 경우 등의 수술적 적응증이 되는 골 성숙기 이전의 환자의 경우 골막을 포함한 절제술을 시행하는 것이 바람직하리라 생각된다.

감별해야 될 질환으로서 섬유성 이형성증과 범랑종이 있다. 특히 섬유성 이형성증과 감별이 어려운 경우가 많아 처음 진단 시 섬유성 이형성증으로 진단될 수 있으며, 저자들의 경우도 3예에서 초기 진단 시 섬유성 이형성증으로 진단되었다. 범랑종은 방사선 소견상 골섬유성 이형성증과 아주 유사하지만, 장기적인 임상 결과를 보이며 타장기에 전이를 하는 악성 종양이므로 반드시 감별을 해야하며, Campanacci<sup>3)</sup>는 10세 이전에는 아주 드물다고 하였으나, Hazelbag 등<sup>7)</sup>은 10세 이전 발병을 32예 중 4예라고 보고하였다. 골섬유성 이형성증과 범랑종의 관계는 명확하지 않지만 골섬유성 이형성증이 범랑종의 전구 상태라는 보고도 있어<sup>2,14,17)</sup>, 적절한 치료 방법 선택에 어려움을 주기도 하나 수술적 적응증이 되는 경우 범랑종과의 연관된 위험성을 고려하여 광범위 절제술을 시행하는 것이 바람직하다고 생각된다.

## 결 론

골섬유성 이형성증에서 골 성장 완료 전에 반복되는 골절, 갑자기 커지는 종괴, 심한 굴곡 변형, 가관절을 보이는 경우, 병변이 광범위하여 골이 약해진 경우 등 수술적 적응증이 되는 경우, 재발의 위험성 및 범랑종과 연관성을 고려할 때 골막을 포함한 절제술이 필요할 것으로 생각된다.

## 참고문헌

- Benassi MS, Campanacci L, Gamberi G, Ferrari C, Picci P, Sangiorgi L, Campanacci M: Cytokeratin expression and distribution in adamantinoma of the long bones and osteofibrous dysplasia of tibia and fibula: an immunohistochemical study correlated to histogenesis. *Histopathology*, 25: 71-76, 1994.
- Cambell CJ, Hawk T: A variant of fibrous dysplasia, osteofibrous dysplasia. *J Bone Joint Surg Am*, 64: 231-236, 1982.
- Campanacci M, Laus M: Osteofibrous dysplasia of the tibia and fibular. *J Bone Joint Surg Am*, 63: 367-375, 1981.
- Georgen TG, Dickman PS, Resnick D, Saltzstein SL, O'Dell CW, Akesson WH: Long bone ossifying fibroma. *Cancer*, 39: 2067-2072, 1977.
- Hahn SB, Chun IM, Shin KH: Treatment of ossifying fibroma. *J Korean Orthop Assoc*, 30: 1759-1766, 1995.
- Hahn SB, Kang ES, Jahang JS, Park BM, Choi JC: Ossifying fibroma. *J Korean Orthop Assoc*, 25: 606-613, 1990.
- Hazelbag HM, Taminiau AH, Fleuren GJ, Hogenboorn PCW: Adamantinoma of the long bones. A clinicopathological study of thirty-two patients with emphasis on histological subtype, precursor lesion, and biological behavior. *J Bone Joint Surg Am*, 76: 1482-1499, 1994.
- Kahn LB: Adamantinoma, osteofibrous dysplasia and differentiated adamantinoma. *Skeletal Radiol*, 32: 245-258, 2003.
- Kempson RL: Ossifying fibroma of the long bone: A light and electron microscopic study. *Arch Pathol*, 88: 218-233, 1966.
- Lee HK: *Skeletal oncology*. 1st ed. Seoul, Choi-Shin Medical Book: 314-315, 1996.
- Lee RS, Weitzel S, Eastwood DM, Monsell F, Pringle J, Cannon SR, Briggs TW: Osteofibrous dysplasia of the tibia is there a need for a radical surgical approach? *J Bone Joint Surg Br*, 88: 658-664, 2006.
- Lee SH, Suh SW, Hong JS, Wang JH, Rho YJ: Osteofibrous dysplasia of the tibia in children. *J Korean Orthop Assoc*, 36: 601-606, 2001.
- Markel SF: Ossifying fibroma of lone bone. Its distinction from fibrous dysplasia and its association with adamantinoma of long bone. *Am J Clin Pathol*, 69: 91-97, 1978.
- Mirra JM: *Bone tumors, clinical, radiologic, and pathologic correlations*. 1st ed. Philadelphia, Lea & Febiger: 1217-1229, 1998.
- Nakashima Y, Yamamuro T, Fujiwara Y, Kotoura Y, Mori E, Hamashima Y: Osteofibrous dysplasia. A study of 12 cases. *Cancer*, 52: 909-914, 1983.
- Ozaki T, Hamada M, Sugihara S, Kunisada T, Mitani S, Inoue H: Treatment outcome of osteofibrous dysplasia. *J Pediatr Orthop, Part B*, 7: 199-202, 1998.
- Springfield DS, Rosenberg AE, Mankin HJ, Mindell ER: Relationship between osteofibrous dysplasia and adamantinoma. *Clin Orthop Relat Res*, 309: 234-244, 1994.
- Wang JW, Shih CH, Chen WJ: Osteofibrous dysplasia, ossifying fibroma of long bones, A report of four cases and review of the literature. *Clin Orthop Relat Res*, 278: 235-243, 1992.

**= 국문초록 =**

**목 적:** 골섬유성 이형성증 10예의 수술적 치료 결과를 조사하였으며, 골막을 포함한 절제술의 필요성을 알아보고자 하였다.

**대상 및 방법:** 1996년 8월부터 2003년 8월까지 본원에서 수술적 치료를 받았으며, 조직 검사상 골섬유성 이형성증으로 확진된 10예를 대상으로 하였다. 남자가 5예, 여자는 5예였고, 수술 시 평균 연령은 12.4세(범위, 4.2-42.6세)였으며, 침범 부위는 경골 7예, 비골 1예, 대퇴골 2예였다. 수술적 치료로 골막을 포함한 절제술, 골막하 절제술 또는 소파술 후 골 이식술을 시행하였다. 방사선 추시 검사를 하여 재발 및 골유합을 보았다. 평균 추시 기간은 4.2년(범위, 2.2-6.6년)이었다.

**결 과:** 수술적 치료로 소파술 후 골 이식 3예, 골막하 절제술 1예, 골막을 포함한 절제술 6예를 시행하였다. 골막을 포함한 절제술을 시행한 6예에서 재발은 없었으나, 소파술 후 골 이식을 시행하였던 2예와 골막하 절제술을 시행하였던 1예에서 재발하였다. 2예의 불유합이 발생하였으나 골 이식으로 골유합을 얻었으며, 기타 감염이나 병적 골절 등의 합병증은 없었다.

**결 론:** 골섬유성 이형성증에서 골 성장 완료 전에 수술적 적응증이 되는 경우 골막을 포함한 절제술이 필요할 것으로 생각된다.

**색인 단어:** 골섬유성 이형성증, 골막을 포함한 절제술